

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1968

THÈSE

N°

797

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Joël CLOITRE

Né le 22 octobre 1938 à Brest (Finistère)

Externe des Hôpitaux de Paris.

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

POLIOMYELITE ET DYSTROPHIE MUSCULAIRE.

(A propos de 6 observations).

Président : Monsieur André GROSSIORD, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1968

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Joël CLOITRE

Né le 22 octobre 1938 à Brest (Finistère)

Externe des Hôpitaux de Paris.

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

POLIOMYELITE ET DYSTROPHIE MUSCULAIRE.

(A propos de 6 observations).

Président : Monsieur André GROSSIORD, Professeur.

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026



https://archive.org/details/IA41554022_0004

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (M^{lle} J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Georges BROUET.

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
—	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LANOTTE (M.)
Thérapeutique appliqués	N...
b) Professeurs à titre personnel :	
Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.)
	SCHERRER (J.)
	KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
	ROUCAYROL (J.-Cl.)
	TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
Cliniques chirurgicales	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
Cliniques médicales	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Vidal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Sémiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Sémiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
	POLONOVSKI (Cl.)
Pédiatrie	ROYER (P.)
	KREIS (B.)
Pneumo-Phthisiologie	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM		MM.
Anatomie pathologique . . .	GOUYER (Ch.)	Maladies infectieuses . . .	DUPONT (V.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)	Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Biochimie médicale	{ CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)	Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)	Physique médicale	{ COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)	Physiologie	GIRARD (Fr.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)	Stomatologie	CHAPUT (M ^{me} A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique . .	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque . .	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	{ Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZAY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

A ma Fille

En témoignage de ma profonde tendresse.

A ma Mère

A mon Père

A ma Grand-mère

A ma Marraine

En gage de la reconnaissance que je leur dois
et en témoignage de ma profonde affection.

A Monsieur le Professeur André GROSSIORD

Professeur de Clinique de Rééducation Motrice
à la Faculté de Médecine de Paris,
Médecin de l'Hôpital Raymond Poincaré,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait le très grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.

Qui nous a incité à entreprendre ce
travail et a bien voulu mettre à notre
disposition les observations de son Service.

En hommage respectueux.

A Monsieur le Docteur S. PANNIER

Chef de Clinique - Assistant

Qui a bien voulu nous guider dans ce
travail avec tant de compétence et
tant de gentillesse.

Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de ma vive reconnaissance.



A Monsieur le Docteur Michel FARDEAU
Assistant des Hôpitaux de Paris
Chargé de Recherches au C.N.R.S.

dont les conseils éclairés nous ont
beaucoup aidé dans l'élaboration de
ce travail.

Qu'il veuille accepter toute notre
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur Philippe LACERT
Chef de Clinique - Assistant

qui nous a facilité la réalisation
d'une partie de ce travail.

Qu'il trouve ici l'expression de
notre profonde reconnaissance.

Introduction

Si dans la littérature, on retrouve de nombreux cas d'amyotrophie neurogène semblant apparaître chez des sujets précédemment atteints de poliomyélite antérieure aiguë (P.A.A.), par contre les cas d'amyotrophie myogène paraissant éclore secondairement chez ces mêmes malades sont beaucoup plus rares.

Parallèlement à la rareté des myopathies secondaires à la P.A.A. comparée à la fréquence des atrophies neurogènes secondaires à la poliomyélite, il faut noter l'absence de théories pathogéniques tentant d'expliquer l'association P.A.A. - myopathie, - la plupart des auteurs admettent la coïncidence -, alors que dans l'association poliomyélite - myélopathie, les théories pathogéniques sont très nombreuses.

On voit d'ailleurs mieux à priori le rapport qui peut exister entre poliomyélite et myélopathie, qui sont deux affections neurogènes, qu'entre poliomyélite et myopathie qui s'opposent sur de nombreux points : la P.A.A. est une maladie infectieuse, due à la localisation dans les cellules de la corne antérieure de la moelle du virus de LANSTEINER et POPPER. Caractérisée cliniquement par son début brutal, son évolution secondaire vers la régression des paralysies, pouvant laisser bien sûr d'importantes séquelles, mais n'ayant pas tendance ultérieurement à l'aggravation progressive. Les modifications du liquide céphalo-rachidien, la positivité des réactions sérologiques, l'identification du virus poliomyélitique dans les selles et l'aspect de l'enregistrement électromyographique achèvent de caractériser la P.A.A.

Au contraire la myopathie, est le plus souvent une maladie familiale et héréditaire due à une lésion musculaire primitive d'origine inconnue. Caractérisée cliniquement par son début progressif et son évolution plus ou moins rapide vers l'aggravation. Les modifications enzymatiques, les caractères histologiques du muscle dystrophique et l'aspect du tracé électrique, complètent l'identité de la myopathie.

L'association d'une myopathie et d'une P.A.A. chez plusieurs de nos malades, nous a conduit à étudier l'existence de rapports éventuels entre deux affections en apparence si différentes l'une de l'autre.

Nous commencerons par un bref rappel historique, puis nous exposerons nos observations personnelles que nous discuterons à la lumière des observations de la littérature.

HISTORIQUE

Nous venons de remarquer que les observations d'amyotrophie spinale secondaire à la poliomyélite étaient très nombreuses, il faut également noter qu'elles sont très anciennes. CHARCOT, en 1875, rapporte la première d'entre elles, communiquée à la Société de Biologie par RAYMOND, Interne à la Salpêtrière. La même année, CARRIEU, dans sa thèse, rapporte deux cas d'atrophie spinale se développant progressivement chez deux malades atteints précédemment de paralysie infantile.

Ce n'est que 25 ans plus tard, vers 1900, que CASSIRER en Allemagne, rapporte la première observation notant l'apparition d'une dystrophie musculaire chez un sujet déjà touché dans son enfance par une P.A.A.

Un peu plus tard, toujours en Allemagne, OPPENHEIMER, KAUMHEIMER en 1920, puis SCHAEFFER en 1932, rapportèrent des observations analogues.

En France, il faut attendre 1930 pour que l'on attribue à une dystrophie musculaire, l'amyotrophie développée secondairement chez un ancien poliomyélitique. Ce sont les observations de DUHEM et DUCROQUET en 1930, de MAS, CHAPTAL et LEENHART, en 1931.

En 1953, notre Maître, le Professeur GROSSIORD, publie "Un cas de myopathie associée à des séquelles de P.A.A." La même année, NAYRAC rapporte à la Société Française de Neurologie, deux cas de "myopathie" chez deux jumeaux

bivittellins précédemment atteints de P.A.A.

DELVALLEZ, en 1954, consacre sa thèse à ces deux mêmes malades.

En 1964, Melle RATHEAUX, dans sa thèse "Amyotrophies tardives de la poliomyélite" rapporte quatre observations dans lesquelles l'amyotrophie secondaire est attribuée à une myopathie.

Dans la littérature étrangère, les observations signalant la coexistence chez le même malade d'une myopathie et d'une P.A.A. sont également exceptionnelles. Il faut citer LUTKEN qui publie deux cas, en 1957, dans Acta Neurologica Scandinavica et surtout deux auteurs américains DANIELS et CONTE qui rapportent : le premier en 1926, le second en 1945, deux observations dans lesquelles la myopathie est reconnue avant l'attaque de P.A.A. Dans toutes les autres publications, la dystrophie musculaire avait été reconnue secondairement à la P.A.A., après un laps de temps variable la séparant de la phase aiguë.

=====

OBSERVATIONS PERSONNELLES

EXPOSE

Observation n° 1

Enfant B... Gilles, né le 11 juillet 1948, entre à Garches le 17 octobre 1952.

Nous n'avons pas de renseignement sur les antécédents familiaux. Par contre, dans les antécédents personnels, on relève que l'enfant a fait une coqueluche en 1949, une rougeole en juillet 1951 et surtout les oreillons en juillet 1952 (il avait alors 4 ans).

Le 3 août 1952 débute un syndrome infectieux marqué par de la fièvre, des céphalées, des vomissements, une angine et une raideur de la nuque. En trois jours s'installe un déficit moteur qui touche successivement les deux membres inférieurs, le membre supérieur droit, puis le membre supérieur gauche.

Le malade est alors hospitalisé à Bordeaux puis transféré à Paris dans le service du Professeur THIEFFRY. Une ponction lombaire pratiquée le 27 août 1952 montre :

- Albumine : 2 g/l
- Eléments : 9

On porte alors le diagnostic de P.A.A. Nous n'avons pas de renseignement sur l'évolution immédiate des paralysies.

Le premier bilan moteur effectué à l'hôpital Raymond Poincaré, le 12 novembre 1952 (3 mois après la phase

aiguë), montre une atteinte diffuse touchant les muscles du tronc et les deux membres inférieurs ; c'est ainsi que les abdominaux et les muscles des racines sont cotés à 1. Par ailleurs, quadriceps : 0 ; ischio-jambiers : 1 ; triceps : 4 ; jambier antérieur : 0 ; extenseur du gros orteil : 4 ; extenseur commun : 2 ; long péronier latéral : 2 ; court péronier latéral : 4 ; jambier postérieur : 1.

On a donc un schéma moteur tout à fait conforme à celui que peut donner la poliomyélite.

Pendant le séjour à l'hôpital Raymond Poincaré, d'octobre 1952 à décembre 1954, rien de remarquable n'est à noter sur l'évolution de cette poliomyélite. Une récupération fonctionnelle très lente et minime se manifeste.

A sa sortie du Service, le 5 décembre 1954, l'enfant marche avec une attelle à gauche et deux cannes ; malgré cela, on note un signe de DUCHENNE à gauche. Par la suite, des contrôles sont effectués régulièrement à la consultation : surveillance de routine portant sur l'état orthopédique.

En 1956, le Pr. Agr. HELD remarque que le pied droit tourne en dedans ; il attribue cette déformation à une diminution de la force du court péronier latéral coté à 4 en 1954 et à 1⁺ en 1956. L'année suivante, en 1957, un genu valgum et recurvatum droit est constaté et traité par plâtre.

Mais l'attention est attirée de façon patente sur la diminution de la force musculaire, le 6 juin 1958. A cette date, Madame le Docteur BEAUPERE-DUVAL constate un signe de DUCHENNE bilatéral et un déficit diffus prédominant aux racines des membres supérieurs, atteignant les muscles touchés par la poliomyélite mais aussi et surtout les muscles respectés par l'atteinte poliomyélitique initiale.

Dès lors est envisagée l'éventualité d'une dystrophie musculaire. Le diagnostic sera confirmé par un examen électrique, une biopsie musculaire et un dosage enzymatique.

Résultats des examens complémentaires

1/ Examen électrique (juin 1958, Dr. C. LACUIRE).

- Réponse vive des deux deltoïdes.
- Hypoexcitabilité avec lenteur, de l'extenseur commun des orteils à gauche.

2/ Biopsie musculaire (24 juin 1958, Pr. Agr. LAPRESLE).

" Triceps brachial

" Colorations : Hématéine - Eosine et Trichrome de MASSON.

" Il existe une atteinte musculaire sévère ; un certain

" nombre de fibres sont réduites à une traînée de noyaux

" sarcolemniques ou à une condensation pseudo-myoblastique.

" Sur toute la coupe, on note la persistance de fibres mus-

" culaires normales, quelques unes étant vraisemblablement

" hypertrophiées, mais il est difficile de l'affirmer sur

" des sections qui ne sont pas strictement transversales.

" Aucune atteinte interstitielle notable. Bien que le

" type même des lésions dégénératives (avec en particulier

" les aspects pseudo-myoblastique) s'observe plus volontiers

" dans les dégénérescences neurogènes, la persistance de

" fibres normales au sein de cette atrophie musculaire, la

" topographie bariolée des lésions, les inégalités de

" calibre enfin sont autant d'arguments en faveur d'un

" processus myopathique.

" Diagnostic histologique : Dystrophie musculaire."

3/ Dosage des enzymes musculaires (juin 1958).

- Aldolase : 2,6 (valeur normale comprise entre 0,2 et 0,6).

o
o o

A partir de ce moment (l'enfant est alors âgé de 10 ans), la force musculaire va diminuer assez rapidement en même temps que les déformations orthopédiques vont s'accentuer. Dès octobre 1960, l'enfant ne marchera plus.

Observation n° 2

Enfant Be... Didier, né le 16 mai 1956, vu pour la première fois à Garches en consultation, le 4 décembre 1959.

Il entrera par la suite à Hendaye, le 25 avril 1960, où il séjournera jusqu'en juillet 1964.

Nous n'avons pas de renseignement sur ses antécédents familiaux. Dans ses antécédents personnels, on relève seulement une varicelle en 1957.

Le 14 octobre 1959 (l'enfant avait alors 3 ans 1/2), s'installe brutalement un syndrome infectieux accompagné de vomissements et d'une asthénie importante. Les jours suivants va apparaître progressivement un déficit moteur qui touchera d'abord le membre supérieur droit puis les deux membres inférieurs. L'enfant est alors hospitalisé à Versailles où une ponction lombaire sera pratiquée le 19 octobre 1959, montrant :

- Albumine : 0,40 g/l
- Eléments : 56 dont 80 % de lymphocytes et
20 % de polynucléaires.

On porte alors le diagnostic de P.A.A.

Le premier bilan des séquelles est établi le 4 décembre 1959 par Madame le Docteur BEGZADIAN-KHATCHATRIAN lorsque l'enfant consulte à l'Hôpital Raymond Poincaré. On note alors :

- Atteinte diffuse, touchant les quatre membres et les muscles du tronc, légère aux membres inférieurs et au membre supérieur gauche, grave au membre supérieur droit.
- Atteinte également des fléchisseurs du cou, des extenseurs dorsaux et du diaphragme droit.

Un mois plus tard, le Pr. Agr. HELD note de gros progrès sur les membres inférieurs et le membre supérieur gauche.

L'enfant entre à Hendaye le 25 avril, où le premier bilan moteur s'établit ainsi :

1/ Membre supérieur droit :

- muscles de la racine et du bras pratiquement à 0 ;
- à l'avant-bras, supinateurs et pronateurs à 2 ;
- muscles de la main cotés à 0.

2/ Membre supérieur gauche :

- muscles cotés dans l'ensemble à 3.

3/ Membres inférieurs :

- muscles également cotés dans l'ensemble à 3.

4/ Tronc :

- abdominaux : 3 ;
- extenseurs : 2.

5/ Cou :

- fléchisseurs : 2 ;
- extenseurs : 3.

Assez rapidement, l'attention est attirée par quelques anomalies dans l'évolution de cette poliomyélite.

Tout d'abord, aucune récupération ne se manifeste aux bilans successifs. Les rééducateurs remarquent au contraire que l'enfant se fatigue rapidement lors des exercices de gymnastique. Une raideur importante du rachis est notée. Quoiqu'il en soit, le jeune malade reprendra quand même la marche à partir de février 1961, à l'âge de 5 ans, soit 16 mois après le début de la poliomyélite. A la fin de la même année, le 4 décembre 1961, il est examiné par le Pr. GROSSIORD qui constate "qu'il présente un signe de DUCHENNE bilatéral malgré une cotation à 3⁺ des moyens fessiers, qu'il se relève comme un myopathe, qu'il a de gros mollets de consistance fibreuse à la palpation et que les réflexes idio-musculaires

sont très faibles sur les mollets".

Le diagnostic de dystrophie musculaire est alors évoqué et sera confirmé par un examen électrique et une biopsie musculaire.

1/ Examen électrique (décembre 1962, Dr. LACUIRE)

Electro-diagnostic

Examen effectué sur triceps brachial gauche et triceps suraux.

Electro-myographie

Tracé riche mais unités motrices de faible amplitude.

2/ Biopsie musculaire (2 janvier 1963, Pr. Agr. LAPRESLE).

" Le fait essentiel est une importante inégalité de calibre des fibres, donnant à la coupe un aspect bariolé, d'autant plus qu'il existe des fibres hypertrophiques avec multiplication et centralisation des noyaux. Les lésions dégénératives sont discrètes mais segmentaires et disséminées.

" Par endroits quelques condensations de cellules rondes mais ne réalisant jamais de véritables infiltrats. Rien ne permet, sur cette coupe, de parler d'atrophie neurogène et ces altérations sont beaucoup plus en faveur d'un processus myogène et dystrophique."

sont très en faveur du diagnostic de P.A.A.

Pendant le séjour du jeune Bruno à Garches, on ne remarque aucune anomalie dans l'évolution de cette poliomyélite. A sa sortie du service, en janvier 1960, l'état orthopédique est satisfaisant. Par la suite, l'enfant sera suivi régulièrement à la consultation. En février 1962, il sera de nouveau hospitalisé à Raymond Poincaré pour quelques déformations orthopédiques : flexum du genou gauche réduit par plâtre et pied valgus qui nécessitera une arthrodèse sous astragaliennne et une transplantation du court péronier latéral sur le tendon d'achille et de l'extenseur commun des orteils sur le jambier antérieur.

On n'avait pas noté à cette époque de modification du bilan musculaire. Puis l'enfant est perdu de vue pendant deux ans. Quand il reviendra à la consultation en mars 1965, son état clinique s'est considérablement aggravé. Le bilan orthopédique est véritablement catastrophique : flexum de hanches et de genoux. Hyperlordose lombaire. Grande fatigabilité à l'effort. Gros mollet droit qui avait été respecté par la poliomyélite (des photos de 1962 ne montraient pas d'hypertrophie). Le bilan musculaire montrait la diffusion du déficit moteur :

- Diminution de la force des muscles du membre inférieur gauche qui avait été touché par la poliomyélite plus importante sur les muscles qui avaient été respectés par la paralysie infantile. C'est ainsi que les muscles du membre inférieur droit sont cotés à 2 pour la racine et à 3 pour l'extrémité.
- Déficit identique, prédominant à la racine pour les muscles des membres supérieurs. Perte de valeur également des muscles du cou et du tronc cotés dans l'ensemble à 2⁺.

Les examens complémentaires vont dans le sens de l'impression clinique de myopathie.

1/ Examen électrique (25 avril 1966)

Electro-diagnostic

- Aux membres supérieurs : deltoïdes et biceps.
Pas de réaction de ralentissement.
Réponses normales aux courants vifs et lents.
- Aux membres inférieurs : triceps gauche et droit.
Réaction de ralentissement aux courants galvaniques sur le triceps gauche et réponse normale sur le triceps droit.

Electro-myographie

- Triceps gauche : tracé simple à la contraction.
Au repos, quelques unités motrices isolées, mais pas de fibrillation.
- Triceps droit : au repos, pas de potentiel.
A la contraction, on obtient très rapidement un tracé d'interférence. Mais les potentiels n'étant pas diminués, la fréquence et la durée étant normales, nous ne pouvons pas conclure à une myopathie de type DUCHENNE de Boulogne.

2/ Biopsie musculaire (6 mai 1966, Pr. Agr. LAPRESLE et Dr. FARDEAU).

- " Colorations : Hématéïne - éosine
- " Trichrome de Masson
- " Il existe une diminution et une inégalité de calibre des
- " fibres avec présence de fibres hypertrophiques. On note
- " des nécroses segmentaires ainsi que des fibres annulai-
- " res et des masses sarcoplasmiques. Les altérations
- " donnent à la coupe un aspect dans l'ensemble bariolé.
- " Diagnostic histologique : processus myogène
- " dystrophique."

3/ Dosage des enzymes musculaires (19 avril 1966).

- Aldolase : 19,5 mu/ml
- Phosphocréatine-Kinase : 3,8 mu/ml

Observation n° 4

Enfant MAD... Christian, né le 14 décembre 1950, entre à l'Hôpital Raymond Poincaré le 14 octobre 1960.

Dans les antécédents familiaux, on ne retrouve aucune anomalie aussi bien dans la fratrie que dans les ascendants et les collatéraux qui puisse faire évoquer une myopathie.

Par contre dans ses antécédents personnels, il faut noter quelques signes discrets mais importants. La mère avait remarqué que vers l'âge de 2 ans, l'enfant tombait souvent et qu'il avait beaucoup de difficultés pour se relever du sol et descendre les escaliers.

En juillet 1957 (l'enfant avait alors 7 ans) apparaît un syndrome infectieux aigu, associant : fièvre, asthénie, et myalgies de tout le corps. Nous manquons malheureusement de détails sur le mode d'installation des paralysies. Nous savons seulement que peu de temps après ce syndrome infectieux, l'enfant a présenté des difficultés pour respirer, tousser et parler. En octobre 1957, l'enfant est hospitalisé au Centre Hélios-Marin à Berck où il séjournera jusqu'en juillet 1958.

Un bilan moteur effectué à Berck le 7 mai 1958, soit un an après le syndrome infectieux, met en évidence un déficit musculaire très important dont la topographie non systématisée évoque fortement une P.A.A.

- Membre supérieur droit pratiquement à 0, atteinte très discrète du membre supérieur gauche.
- Déficit des pelvi-trochantériens et des grands fessiers.
- Les muscles du tronc sont également très touchés, puisque

les abdominaux sont cotés à 1 et les dorsaux à 2.

A sa sortie de Berck, l'enfant passera deux ans dans sa famille et n'entrera à l'Hôpital Raymond Poincaré que le 14 octobre 1960.

Dès cette époque, le bilan musculaire effectué par le Pr. Agr. HELD montre une aggravation du déficit moteur par rapport au bilan de 1958. Aggravation qui porte surtout sur le membre supérieur gauche dont la racine est cotée à 2⁺ et l'extrémité à 3⁺, ainsi que sur les deux membres inférieurs avec une racine à 2, un quadriceps à 3, un triceps à 4, et les muscles du pied à 2.

Le 2 novembre 1960, Madame le Docteur BEAUPERE-DUVAL note la prédominance proximale du déficit musculaire et remarque que l'enfant se tient comme un myopathe.

Jusqu'en 1963, l'enfant sera suivi régulièrement. Il n'y a guère de faits saillants à signaler pendant ces trois années ; mais il faut noter cependant que le kinésithérapeute qui s'occupait de l'enfant pendant ses séjours familiaux, avait remarqué qu'il marchait de plus en plus mal. Le malade est perdu de vue pendant deux ans. Quand il est à nouveau hospitalisé à Garches, en septembre 1966, le diagnostic de myopathie est devenu cliniquement évident, les examens de laboratoire viendront encore le confirmer.

1/ Examen électrique (23 avril 1966, Dr. CHAUMONT).

Enregistrement électro-myographique.

" On trouve actuellement quelques signes de type neurogène
 " périphérique ancien qui permettent d'authentifier le
 " diagnostic de P.A.A., sur le deltoïde antérieur gauche
 " et le quadriceps droit. Par ailleurs, l'aspect des
 " tracés indique un processus surajouté qui masque bien
 " souvent une atteinte neurogène ancienne (de façon com-
 " plète sur les jambiers antérieurs et les jumeaux inter-
 " nes) et dont les caractères sont beaucoup plus ceux

" d'une myopathie que d'un processus neurogène.

" L'aspect des tracés et la valeur normale de la
 " vitesse de conduction du sciatique poplitée externe mon-
 " trent enfin qu'il n'existe pas de signe d'atteinte
 " névritique."

2/ Biopsie musculaire (10 décembre 1966, Pr. Agr. LAPRESLE).

" Deltoïde gauche.

" Colorations : hématéine-éosine

" trichrome de Masson

" Pour des raisons techniques, seules les fibres trans-
 " versales ont pu être examinées. On y note de très grandes
 " inégalités de calibre des segmentations, une multiplica-
 " tion des noyaux avec centralisation qui, jointes à l'im-
 " portance du tissu graisseux sont très en faveur d'un
 " processus dystrophique."

3/ Dosage des enzymes musculaires (20 octobre 1966).

- Aldolase : 9,3 mu/ml

- Phosphocréatine-kinase : 0,5 mu/ml

4/ Radiographies musculaires.

Les radiographies des membres inférieurs, faites de trois-quarts, suivant la technique de FRANTZELL mettent en évidence une différence de structure entre les ischio-jambiers fortement touchés par la poliomyélite et les mollets dont le déficit est surtout le fait de la dystrophie puisqu'ils étaient cotés à 4 après l'attaque aiguë de poliomyélite.

a/ Sur les ischio-jambiers : présence au sein de l'opacité musculaire de lacunes claires, allongées, à topographie irrégulière.

b/ Sur les mollets : aspect bipenné qui serait particulier à la myopathie.

Actuellement, le malade qui est âgé de 18 ans, n'a que des possibilités fonctionnelles extrêmement réduites.

Il ne peut marcher qu'entre les barres, ne tient plus sa tête. Sa capacité vitale est réduite à 21 % et il présente une défaillance cardiaque marquée par une tachycardie au repos, une hépatalgie sans reflux jugulaire ni hépatomégalie, une surcharge droite à l'électrocardiogramme.

Observation n° 5

Enfant S... Gérard, né le 10 septembre 1953.

Entre à l'Hôpital Raymond Poincaré le 8 juillet 1957, transféré de l'Hôpital Colombani de Casablanca où il était hospitalisé depuis le 12 mai 1957 pour une angine avec une paralysie flasque touchant gravement les deux membres inférieurs et le tronc, apparue au décours d'un syndrome infectieux ; une ponction lombaire effectuée le 14 mai 1957 donnait les résultats suivants :

- Leucocytes : 130 éléments/ml
- Albumine : 0,60 g/l
- Chlorures : 7 g/l
- Glucose : 0,58 g/l

On portait alors le diagnostic de P.A.A.

Le premier bilan moteur, effectué à Garches le 25 juillet 1957, notait :

- Membre inférieur droit pratiquement à 0 ;
- Membre inférieur gauche : racine à 1, extrémité à 0 ;
- Tronc : extenseurs à 3, abdominaux à 2 ;
- Les membres supérieurs sont normaux.

Il s'agissait donc d'une forme paraplégique de P.A.A.

Pendant son séjour à Garches jusqu'en juillet 1958, puis à Hendaye jusqu'en août 1960, on remarque déjà quelques petites anomalies dans l'évolution de cette P.A.A.

Les rééducateurs constatent que l'enfant est très fatigable lors des exercices de gymnastique et surtout on

note secondairement un déficit scapulaire : le grand dentelé droit est passé de 3 à 1⁺.

Pendant 4 ans, l'enfant sera perdu de vue. Ce n'est que le 18 juin 1965 que le Dr. DARDEL, Médecin Assistant-résidant de l'Hôpital d'Hendaye reverra le jeune Gérard, alors âgé de 12 ans. Le bilan montre alors une aggravation considérable du déficit musculaire par rapport à 1960.

La diminution de la force porte aussi bien sur les muscles touchés par la poliomyélite que sur ceux que la maladie avait primitivement respectés. Il n'y a, bien sûr, pas de modification des muscles des membres inférieurs qui étaient déjà pratiquement à 0 en 1960. Mais les muscles du cou sont passés de 3 à 1, et surtout, les muscles des membres supérieurs présentent un déficit très important alors qu'ils étaient normaux en 1960. Paralyse presque complète des muscles de la racine, plus modérée aux extrémités, cotées à 3. Par ailleurs, constatation de gros mollets surtout à gauche.

On se trouve de toute évidence devant un tableau de maladie de DUCHENNE de Boulogne déjà évoluée.

Le diagnostic de dystrophie musculaire avait d'ailleurs été soupçonné deux ans auparavant en 1963, puis confirmé par une biopsie effectuée à Bordeaux. Nous n'avons malheureusement que peu de renseignements sur cette période. Nous savons seulement qu'après sa sortie d'Hendaye en août 1960, l'enfant a d'abord passé deux ans dans sa famille, puis le handicap moteur s'aggravant progressivement, il a effectué plusieurs séjours dans des centres spécialisés. C'est au cours de l'un d'entre eux qu'a été effectué (en 1963) une biopsie sur le mollet gauche, attribuant à une dystrophie musculaire le déficit secondaire survenant chez cet enfant déjà lourdement handicapé par des séquelles graves de P.A.A.

Actuellement, l'enfant ne se déplace qu'en fauteuil roulant.

Nous regrettons de manquer de précisions sur la biopsie effectuée en 1963 sur le mollet gauche, nous savons seulement que le résultat était en faveur d'un processus myogène. Mais un dosage enzymatique effectué le 16 mars 1967 montrait une Aldolase à 42 unités Bruns/ml (valeur normale comprise entre 3 et 8).

=====

Observation n° 6

Enfant SAN EM... Antoine, né le 16 décembre 1942, entre à l'Hôpital Raymond Poincaré le 14 avril 1953.

Cette observation fait partie de la publication, de notre Maître le Pr. GROSSIORD, en 1953. Nous la rappelons rapidement.

Antécédents familiaux : une soeur aurait de gros mollets, sans aucune gêne fonctionnelle ; parents en bonne santé, pas de mariage consanguin, un oncle circulait en petite voiture.

L'enfant s'est parfaitement porté jusqu'en août 1942 (il avait alors 2 ans 1/2). A cette époque se place un épisode infectieux aigu avec une angine initiale et paralysie flasque du membre inférieur droit apparue le lendemain de la flambée fébrile ; on porte le diagnostic de poliomyélite ; le reste de la musculature est normal ; l'enfant est hospitalisé aux Enfants Malades pendant deux mois où il reçoit les soins habituels.

Quinze jours après sa sortie de l'hôpital, il commence à marcher, peu à peu la marche s'améliore, mais il persiste une boiterie avec genu recurvatum et pied valgus.

Pourtant l'amélioration fonctionnelle ne se poursuit pas, au contraire, vers l'âge de 6 ans, la mère remarque que l'enfant monte moins bien les escaliers, se lordose, tombe facilement ; on le dispense de gymnastique, puis la fréquentation scolaire doit être interrompue ; dès lors l'état de l'enfant s'aggrave lentement. L'examen du malade

à son entrée dans le service (il est alors âgé de 11 ans) révèle que le diagnostic de myopathie pseudo-hypertrophique type DUCHENNE de Boulogne est évident : la marche se fait en lordose, le mollet gauche est volumineux, les vastes externes de même, il se relève du sol en prenant point d'appui avec ses mains sur les cuisses.

Mais cet examen révèle vite de grosses différences entre les deux jambes ; si le mollet gauche est énorme pour cet âge (32 cm de circonférence), le droit paraît maigre en comparaison (26 cm), il est plus cyanosé ; l'appui au sol de la plante gauche est correct, le pied droit est creux et valgus, le membre inférieur droit est plus court (63 contre 67). Le bilan musculaire montre :

- a/ Une série de déficits prédominant sur les racines des membres, bilatéraux et symétriques (segments jambiers mis à part) ; le triceps gauche est excellent au point de vue fonctionnel, les fessiers sont médiocres, de même que les abdominaux, les spinaux plus déficients encore.

Aux membres supérieurs, grosse atteinte des abaisseurs des épaules et surtout du grand dorsal qui est très faible. Tout ceci porte bien le cachet d'une myopathie banale.

- b/ Un schéma moteur des muscles de la jambe droite qui est au contraire tout à fait conforme à ce que peut donner la poliomyélite : on trouve en effet que si les fléchisseurs dorsaux sont très satisfaisants (JA : 4⁻, EP : 3⁺, EC : 3) si le jambier postérieur est assez fort (3⁺), si les péroniers sont pratiquement indemnes (4 pour le LPL et le CPL), le triceps sural est proportionnellement beaucoup plus touché (2⁺). L'aspect du pied creux valgus avec talus de l'arrière pied et profonde plicature de la plante, s'explique aisément par cette topographie déficitaire. On voit ici s'ébaucher, en raison du déséquilibre triceps-long péronier latéral, le "pied creux

talus tordu en dehors" décrit par DUCHENNE de Boulogne lorsque le triceps est paralysé et le long péronier latéral conservé. Un tel aspect ne peut guère se voir que dans la poliomyélite.

Les examens complémentaires confirment chez ce malade l'association d'une myopathie et de séquelles de poliomyélite.

Résultats des examens de laboratoires :

1/ Examen électrique.

a/ Stimulation : élévation des seuils faradiques et galvaniques sans lenteur sur le triceps droit ; pas de réaction myotonique à un examen succinct.

b/ Electromyographie :

Jumeau gauche :

1. Tracé d'unités motrices fait de potentiels de fréquence et de forme normales, mais d'amplitude anormalement faible.
2. Spontanément ou superposés au tracé d'unités motrices, une activité de type très particulier, que J. LEFEBVRE nous a appris à connaître : salves myotoniques faites d'éléments brefs et de très faible amplitude, qui sont plus facilement audibles que visibles et qui donnent au haut parleur un bruit continu, sourd, grave, durant quelques secondes.

Jumeau droit :

1. Tracé d'unités motrices de type intermédiaire pour l'effort maximum.
2. Pas d'activité spontanée.

2/ Radiographies musculaires :

Les radiographies des jambos faites de trois-quarts, en s'inspirant de la technique très simple décrite par FRANTZELL, objectivent la différence de volume et de structure

entre les deux mollets. L'image du mollet gauche hypertrophié et celle du mollet droit atrophié sont toutes deux différentes de l'opacité homogène du muscle normal chez un enfant de cet âge. A gauche : aspect strié, en stries linéaires, fines, équidistantes et parallèles, qui se disposent en systèmes réguliers de type bipenné. Ces stries opaques paraissent à première vue avoir la disposition des faisceaux musculaires et se détachent sur un fond de transparence anormale.

A droite : présence au sein de l'opacité musculaire de lacunes allongées à topographie irrégulière.

DISCUSSION DES OBSERVATIONS PERSONNELLES

Dans nos six observations, le diagnostic de P.A.A. ne peut être mis en doute ; du fait de l'installation brutale d'un déficit moteur périphérique au décours d'un syndrome infectieux aigu, la ponction lombaire ramenant un liquide riche en éléments lymphocytaires ; du fait de l'évolution secondaire des paralysies vers la régression partielle, ainsi que de la topographie des séquelles. Tous éléments très caractéristiques des lésions poliomyéliquies.

Par contre, il est plus difficile d'attribuer à un processus dystrophique, le déficit musculaire secondairement observé chez nos malades, bien que la clinique et les examens de laboratoire concordent pour faire ressortir à une affection myogène, l'amyotrophie apparue quelques années après une attaque de poliomyélite.

Chez nos six malades, le déficit musculaire observé secondairement est diffus, symétrique et à prédominance proximale.

Il évoque donc bien une myopathie, mais la seule clinique ne permet pas d'éliminer une affection neurogène périphérique ou une polymyosite.

Les amyotrophies neurogènes simulant cliniquement une myopathie sont maintenant bien connues depuis les travaux de KUKELBERG, WOHLFART et WELANDER. La distinction clinique étant souvent très difficile entre atrophie neurogène et atrophie myogène force est de recourir aux examens de laboratoire. Ceux-ci appellent les remarques suivantes :

1/ Examen électrique.

a/ L'électro-diagnostic n'a jamais été décisif, puisque dans un cas (Obs. 2) il ne montrait qu'une diminution de l'amplitude de la secousse, mais sur un muscle parétique, et qu'alors, l'absence de lenteur rendait toute conclusion impossible.

Dans un autre cas (Obs. 3), la stimulation était jugée normale.

Enfin, dans les deux derniers cas où la stimulation a été pratiquée (Obs. 1 et 6), celle-ci n'a montré qu'une hypoexcitabilité sur certains muscles qui avaient été atteints sévèrement par la poliomyélite et où dans l'un (Obs. 1) persiste encore un peu de lenteur, alors qu'elle a disparu dans l'autre (Obs. 6).

b/ L'enregistrement électromyographique serait sans doute plus intéressant, mais il n'a été pratiqué que quatre fois.

Il est normal dans un cas (Obs. 3). Dans un autre (Obs. 6), le tracé est franchement myogène ; de même que dans l'observation 4 où il a semblé qu'on ait retrouvé des éléments en faveur d'un processus myogène, mais on ne possède pas de détails. Ces éléments auraient plus de valeur si nous avions des renseignements sur la stimulation. En effet, dans le cas où l'on possède les deux types d'examen anormaux (Obs. 2), l'existence d'un tracé de détection, riche, fait d'unités de faible amplitude, associé à une diminution de la secousse, sans lenteur, constitue un argument solide pour conclure à l'origine myogène du déficit.

2/ Biopsie musculaire.

Les quatre examens histologiques que nous avons rapportés montrent le même ensemble de lésions, c'est-à-dire :

- des nécroses de tous types ;
- des inégalités de calibre des fibres musculaires ;
- des centralisations nucléaires ;
- une prolifération endomyciale ;
- du tissu graisseux en quantité anormale.

De plus, ces lésions n'ont pas de topographie fasciculaire, mais donnent un aspect bariolé aux sections transversales.

Ces caractères histologiques correspondent à l'aspect habituel des dystrophies musculaires progressives en particulier du DUCHENNE de Boulogne où les lésions nécrotiques avec présence de macrophages ont une fréquence remarquable, alors que les autres lésions élémentaires citées précédemment sont plus rares et plus volontiers rencontrées dans d'autres groupes de myopathies. La discussion avec une atrophie neurogène ne peut reposer sur la nature des lésions observées qui n'ont rien de spécifiques car elles peuvent être rencontrées dans des affections telles que la maladie de CHARCOT-MARIE-TOOTH, la neuropathie diabétique et d'une façon générale, dans toutes affection où il existe une dénerivation chronique, mais en particulier, et cela nous intéresse directement, dans la maladie de KUKELBERG, WOLHFART, WELANDER et dans les séquelles de poliomyélite sans amyotrophie secondaire, comme l'ont montré les travaux expérimentaux de DRACHMANN.

Deux éléments cependant, vont nous permettre d'éliminer dans le segment biopsié une atteinte neurogène, ce sont d'une part la normalité de l'innervation terminale qui malheureusement manque sur nos coupes, et d'autre part les critères topographiques, c'est-à-dire l'absence d'atrophie fasciculaire dans le bout prélevé.

3/ Dosage des enzymes musculaires.

Le dosage enzymatique a été effectué dans quatre de nos observations.

Nous constatons dans tous les cas que le taux de l'aldolasémie est très élevé. C'est évidemment un argument en faveur d'un processus myogène. Mais nous ne pouvons pas éliminer de façon certaine une affection neurogène. L'aldolase sérique n'est pas spécifique d'une dystrophie musculaire, elle peut également être augmentée au cours d'une amyotrophie spinale, dans des proportions moindres, il est vrai. Quant à la phosphocréatine-kinase, dont la localisation strictement musculaire permet d'en faire un test biologique plus fidèle de l'affection, son dosage n'a été effectué que deux fois et les valeurs trouvées sont sensiblement normales.

En ce qui concerne nos observations, le dosage enzymatique nous permet seulement d'affirmer qu'il existe un processus pathologique en évolution et que celui-ci est plutôt myogène que neurogène, du fait de la forte élévation de l'aldolasémie.

4/ Radiographies musculaires.

On sait que chez le sujet jeune, le muscle normal se caractérise par son homogénéité radiologique.

Le muscle myopathique se caractérise, mais de façon inconstante, par une striation bipennée. Quant au muscle poliomyélitique, la radiographie montre souvent des images lacunaires.

Nous ne possédons de documents radiologiques que pour les observations 4 et 6.

Dans ces deux cas particuliers, les radiographies musculaires ont l'avantage de visualiser plus nettement que la clinique, l'association chez ces malades d'une P.A.A. et d'une dystrophie musculaire. En montrant, sur les muscles poliomyélitiques des lacunes claires, sur les muscles dystrophiques un aspect bipenné.

OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE

RESUME

La lecture des observations publiées dans la littérature, montre que le plus souvent, la myopathie a été reconnue secondairement à la poliomyélite. Appartiennent à cette catégorie, les observations suivantes :

1/ En 1930, DUHEM et DUCROQUET, rapportent le cas d'un enfant de 8 ans 1/2 qui avait été touché par la P.A.A. à l'âge de 1 ans 1/2. Au moment de la phase aiguë de poliomyélite, la paralysie était complète sur le membre inférieur gauche, partielle sur le membre inférieur droit. Peu de séquelles, sauf une déformation orthopédique du pied gauche pour laquelle il sera opéré à l'âge de 2 ans 1/2. Mais l'intervention ne donne pas les résultats escomptés, au contraire, la mère constate que son enfant marche de plus en plus mal.

Progressivement, la force musculaire diminue en même temps que s'hypertrophie le mollet droit (respecté par la poliomyélite). L'enfant a 7 ans 1/2 quand est posé le diagnostic de myopathie de DUCHENNE de Boulogne.

2/ En 1931, LEENHARDT, MAS et CHAPTAL présentent un enfant de 11 ans qu'ils ont soigné 8 ans auparavant pour une P.A.A. ayant laissé comme séquelles une paralysie du membre inférieur droit et du mollet gauche. Le syndrome myopathique est reconnu vers l'âge de 10 ans sur l'apparition d'un déficit musculaire important touchant les ceintures scapulaire et pelvienne, ainsi que le membre inférieur gauche.

L'examen électrique montre sur les muscles poliomyélitiques une réaction de dégénérescence et une hypoexcitabilité faradique ; sur les muscles myopathiques, une secousse galvanotonique et un allongement de la période de décontraction.

- 3/ DELVALLEZ dans sa thèse, en 1953, rapporte les deux observations suivantes.

Deux jumeaux bivitellins sont frappés en même temps par la paralysie infantile à l'âge de 2 ans. Le déficit moteur, de type paraplégique, est à peu près identique chez les deux frères. Régression totale des troubles moteurs en 4 ans puisque vers l'âge de 6 ans, les deux malades ont une activité motrice normale.

Quelques mois plus tard, l'entourage remarque le développement d'une hypertrophie des mollets et l'apparition d'une gêne à la marche.

Le diagnostic de maladie de DUCHENNE de Boulogne est alors évoqué chez ces deux jumeaux et sera confirmé par une biopsie musculaire et un examen électrique.

- 4/ LUTKEN, en 1957, publie 2 observations de même type.

Dans la première, l'enfant avait 2 ans quand il fut frappé par la P.A.A. Forme grave de poliomyélite, touchant sévèrement les deux membres inférieurs. Deux ans plus tard, les séquelles prédominent sur le membre inférieur droit qui présente un raccourcissement de 2 cm, et qui est appareillé.

Rien à signaler jusqu'en 1950. A cette époque, l'enfant a alors 8 ans, constatation d'une faiblesse musculaire, en particulier sur les psoas. A partir de ce moment, diminution rapide des possibilités fonctionnelles. Le diagnostic de myopathie est suspecté, puis confirmé par une biopsie.

Dans la seconde, l'enfant était âgé de 6 ans au moment de la P.A.A. Topographie paraplégique du déficit

moteur.

Le diagnostic de myopathie est suspecté 8 ans plus tard (l'enfant a 14 ans). Pendant toute cette période, le malade a subi de nombreuses interventions orthopédiques, et la mère avait remarqué l'aggravation des possibilités fonctionnelles après chaque période d'alitement.

L'auteur pense que dans cette observation, la myopathie avait en fait débuté avant la phase aiguë de poliomyélite. Il existait en effet des antécédents évocateurs d'une affection musculaire primitive (retard à l'acquisition de la marche, difficulté à monter et descendre les escaliers, ainsi qu'à se relever du sol).

- 5/ En 1964, Melle RATHEAUX, dans sa thèse "Amyotrophies tardives de la poliomyélite", rapporte, à côté des formes neurogènes, 4 observations dans lesquelles l'atrophie secondaire a une allure clinique myopathique.

1ère observation.

Poliomyélite à un an, touchant modérément le membre inférieur gauche et laissant comme séquelle une amyotrophie de la jambe gauche.

Vers l'âge de 8 ans, difficultés à la marche et pour passer de la position assise à la position debout. A l'examen, on constate une diminution de la force musculaire aux membres supérieurs et au membre inférieur droit, ainsi qu'une hypertrophie du mollet droit.

On évoque cliniquement le diagnostic de myopathie.

Un examen électrique effectué sur le deltoïde droit est en faveur d'une affection myogène, mais la biopsie pratiquée sur le même muscle est plutôt en faveur d'une affection neurogène.

2ème observation.

Poliomyélite à 2 ans 1/2, touchant les deux membres inférieurs et les abdominaux. Séquelles peu importantes,

puisque 6 mois plus tard la marche est normale. A 9 ans, difficultés à la marche. Malade perdu de vue pendant plusieurs années. A 17 ans, paraplégie totale flasque et diminution de la force musculaire aux bras. Atteinte également de la face. Comme dans l'observation précédente, l'examen électrique est en faveur d'un processus myogène, alors que l'histologie évoque franchement une atteinte neurogène (examens effectués sur le même muscle, le deltoïde gauche).

3ème observation.

P.A.A. à 4 ans, touchant le tronc et les muscles des membres inférieurs. Un an plus tard, la marche est pratiquement normale.

Vers l'âge de 9 ans, apparition progressive d'une gêne à la marche.

A 12 ans, ne tient ni debout ni assise. L'examen électrique pratiqué sur le deltoïde (muscle respecté par la polio-myélite) donne un tracé myogène mais la biopsie effectuée sur le même muscle conclut à un processus neurogène.

4ème observation.

P.A.A. à 10 mois, avec atteinte sévère du membre inférieur gauche. A 3 ans, marche avec une attelle à gauche.

Examiné à l'âge de 8 ans parce que depuis un an, l'enfant marche de plus en plus difficilement. On constate une diminution de la force musculaire aux membres supérieurs et une hypertrophie du mollet droit. Les examens complémentaires, pratiqués sur le même muscle (deltoïde droit) montrent, comme dans les 3 observations précédentes, une discordance entre l'examen électrique, évocateur d'une affection myogène, et l'examen histologique favorable à un processus neurogène.

Nous n'avons retrouvé dans la littérature que 3 observations dans lesquelles la myopathie avait été diagnostiquée formellement avant la phase aiguë de poliomyélite. La première a été rapportée par DANIELS en 1926 et les deux autres par CONTE en 1945.

Dans l'observation de DANIELS, la dystrophie musculaire a été reconnue vers l'âge de 6 ans et la poliomyélite est venue frapper l'enfant quelques mois plus tard. La première observation de CONTE est superposable à la précédente. Myopathie suspectée à 6 ans, poliomyélite apparue à 8 ans. Enfin, dans la seconde observation de CONTE, l'enfant n'avait que 3 ans 1/2 quand a été diagnostiqué la dystrophie musculaire et la P.A.A. s'est déclarée quelques mois plus tard.

DISCUSSION DES OBSERVATIONS DE LA LITTÉRATURE

La poliomyélite n'offre pas de caractère particulier. Comme cela se voit habituellement, la topographie et l'importance des séquelles sont extrêmement variables d'un malade à l'autre.

Par contre, le diagnostic de dystrophie musculaire est plus difficile à affirmer. Il ne peut être retenu que sur la concordance entre la clinique et les examens de laboratoire.

Dans l'ensemble, les examens complémentaires confirment l'impression clinique de myopathie, à l'exception des 4 observations rapportées par Melle RATHEAUX.

Chez ces 4 malades, l'amyotrophie secondaire a une allure clinique dystrophique.

L'examen électrique pratiqué sur les muscles non touchés par la poliomyélite est toujours en faveur d'un processus myogène.

Au contraire, l'examen histologique effectué sur les mêmes muscles est toujours en faveur d'une affection neurogène.

Si les caractères histologiques d'une dystrophie musculaire n'ont rien de spécifiques, par contre, l'affirmation biopsique d'une atteinte neurogène doit faire fortement douter du diagnostic de myopathie.

L'auteur explique cette discordance histo-électrique en formulant l'hypothèse que : "l'atteinte neurogène polio-myélitique initiale avait été diffuse, légère en certains points de l'organisme, puisqu'elle fut cliniquement inapparente, et que les tracés ultérieurs ne montrèrent pas une réduction importante du nombre des unités motrices, mais au contraire une atteinte myogène".

Hypothèse qui revient à nier l'origine musculaire primitive de l'amyotrophie secondaire. C'est alors qu'à la lumière des faits qui commencent à être connus actuellement, on est en droit de se demander si ces cas n'entrent pas dans le cadre de l'amyotrophie neurogène pseudo-myopathique telle qu'elle est décrite par KUKELBERG, WOHLFART et WELANDER ?

Dans les autres observations où le diagnostic de myopathie peut être retenu, il s'agit toujours d'une maladie de DUCHENNE de Boulogne.

La pseudo-hypertrophie n'étant remarquée que sur les muscles respectés par la poliomyélite. Certains auteurs, dont MAS et CHAPTAL, pensaient pour cette raison que la myopathie n'était pas une maladie de la fibre musculaire mais une maladie de la moelle. En fait, nous avons vu dans notre observation 5, la pseudo-hypertrophie se développer sur des mollets pourtant fortement touchés par la P.A.A.

DISCUSSION GENERALE

Nous la limiterons aux points suivants, qui, au cours de notre travail nous ont paru mériter d'être approfondis quelque peu :

- A/ Difficulté du diagnostic de dystrophie musculaire.
- B/ Caractères particuliers de cette dystrophie musculaire.
- C/ Influence de la poliomyélite sur la dystrophie musculaire.
- D/ Problèmes posés par l'association P.A.A. - dystrophie musculaire.

A/ DIFFICULTE DU DIAGNOSTIC DE DYSTROPHIE MUSCULAIRE.

Nous avons vu tant dans nos observations que dans celles de la littérature qu'il était très difficile d'affirmer la nature dystrophique du déficit musculaire secondaire. Aucun des examens de laboratoires, pris séparément, ne peut à lui seul trancher définitivement entre un processus neurogène ou myogène.

a/ L'examen électrique.

La stimulation électrique n'est pas régulièrement pathognomonique. En effet, dans une affection myogène, il n'existe pas de lenteur de la secousse et dans une affection neurogène, on se trouve en présence d'un processus ancien, pour lequel la lenteur a toutes les raisons d'avoir disparu. La seule diminution de l'amplitude des réponses ne permet pas de faire le partage.

Quant à l'enregistrement électromyographique, il est toujours difficile à réaliser chez le jeune enfant.

b/ La biopsie musculaire.

N'oriente pas non plus, toujours, à elle seule, formellement vers un processus dystrophique musculaire.

- La biopsie musculaire comporte en effet des éléments topographiques et à un moindre degré qualitatifs qui permettent d'affirmer une atrophie neurogène.
- Au contraire dans les dystrophies musculaires progressives, ce facteur topographique n'existe pas, c'est-à-dire que tous les fascicules sont touchés. D'autre part, toujours dans les dystrophies musculaires, il existe de nombreuses altérations de structure des fibres musculaires : des nécroses de tous types, des aspects "dystrophiques", à savoir : des fibres annulaires, des masses sarcoplasmiques latérales, une centralisation des noyaux, etc.

Mais il faut savoir qu'aucun de ces aspects n'est spécifique de la myopathie et seul l'ensemble des lésions : et l'absence de topographie permet de faire le diagnostic de compatibilité avec une affection myogène et dystrophique, lorsque les signes inflammatoires sont au second plan.

En l'absence de spécificité histologique et en l'absence d'étude parallèle du dispositif d'innervation, seule la concordance des différentes données des examens complémentaires permet de retenir la nature dystrophique du processus musculaire.

c/ Le dosage des enzymes musculaires.

Pas plus que les deux examens précédents, le dosage enzymatique n'oriente définitivement le diagnostic.

L'élévation des enzymes sériques - aldolase, lactico-déshydrogénase, transaminases, phospho-hexo-isomérase - n'est pas spécifique d'un processus dystrophique.

Le taux de ces enzymes peut même être normal dans une affection myogène et élevé dans une affection neurogène.

Cependant, une forte élévation de l'aldolasémie par exemple ne peut guère se rencontrer qu'au cours d'une dystrophie musculaire. Et surtout, une augmentation du taux sérique de la phosphocréatine-kinase, enzyme strictement d'origine musculaire, permet d'en faire un test biologique très fidèle d'une affection myogène.

C'est donc la concordance entre la clinique et chacun des examens de laboratoire qui permet de rattacher l'atrophie musculaire à un processus dystrophique.

Dans nos observations, l'absence de discordance entre ces diverses données est très fortement en faveur d'une dystrophie musculaire progressive.

B/ CARACTERES PARTICULIERS DE LA DYSTROPHIE MUSCULAIRE.

Analysons maintenant les caractères particuliers de cette myopathie qui vient se greffer sur des séquelles de poliomyélite.

1/ Début de la myopathie.

Il est difficile de fixer avec précision le délai qui sépare la phase aiguë de poliomyélite des premiers signes de la myopathie. Il est certain cependant que ce délai est court, en moyenne aux alentours de trois ans pour nos observations, comparativement aux nombreuses années qui séparent une poliomyélite d'une atrophie neurogène. Celle-ci réalisant deux tableaux, soit celui de sclérose latérale amyotrophique, soit celui de poliomyélite antérieure chronique.

a/ Signes précurseurs de la myopathie.

L'attention n'est attirée que par des signes discrets, peu évocateurs :

- Récupération fonctionnelle très lente et minime.
- Fatigabilité rapide lors des exercices de gymnastique.

b/ Signes révélateurs de la myopathie.

A l'exception de l'observation n°2 où la myopathie a été soupçonnée assez précocement (18 mois après l'attaque de poliomyélite), il faut reconnaître que chez les autres malades, l'atteinte myogène n'a été reconnue que tardivement, après un délai d'autant plus long la séparant de la phase aiguë de poliomyélite que celle-ci avait des séquelles plus graves.

Ce retard dans le diagnostic s'explique facilement si l'on veut bien remarquer qu'on ne peut penser à la myopathie qu'à partir du moment où le déficit musculaire touche des muscles que la poliomyélite avait respecté.

2/ Période d'état et évolution.

Caractères de l'atteinte myopathique : il s'agit chez nos six malades d'une myopathie grave, du type DUCHENNE de Boulogne. Le déficit musculaire est diffus, prédominant aux racines, respectant la face. Touchant, en apparence du moins, avec plus d'intensité les muscles respectés par la poliomyélite, mais ceux-ci n'ont pas été épargnés par le processus dystrophique. Les bilans musculaires successifs nous montrent bien que les muscles poliomyélitiques ont également perdu de leur valeur.

Dans 4 de nos observations, on retrouve une pseudo-hypertrophie des mollets. Si dans l'ensemble cette pseudo-hypertrophie touche ou prédomine sur le mollet respecté par la poliomyélite, dans l'observation n°5, l'hypertrophie porte sur les deux mollets bien que l'enfant ait présenté une forme paraplégique de poliomyélite.

3/ Remarques.

Il est à noter que nous n'avons jamais retrouvé d'antécédents familiaux évocateurs d'une affection musculaire primitive - ce qui n'est pas incompatible avec le diagnostic de maladie de DUCHENNE de Boulogne. Mais il est tout de même troublant que dans une série de six observations, nous n'ayons jamais trouvé, ni dans les ascendants, ni dans les collatéraux, le moindre handicap susceptible d'évoquer une myopathie. Il est vrai que bien souvent nous manquons de renseignements suffisamment précis sur ces antécédents familiaux.

C/ INFLUENCE DE LA POLIOMYELITE SUR LA MYOPATHIE.

Il semble bien, à la lecture de nos observations, que la poliomyélite n'a guère eu d'influence sur le développement de la myopathie.

a/ Age d'apparition de la myopathie.

Chez nos 6 malades, la myopathie a été reconnue après la poliomyélite, ce qui ne signifie pas que la myopathie n'existait pas avant la poliomyélite. On connaît la difficulté du diagnostic précoce de myopathie. En ce qui concerne la maladie de DUCHENNE de Boulogne, il est rare qu'elle soit reconnue avant l'âge de 4 ans. Or 5 de nos malades ont été touchés par la poliomyélite avant l'âge de 4 ans. Dans la seule observation (n° 4), la poliomyélite s'est déclarée alors que l'enfant était déjà âgé de 7 ans. C'est précisément dans cette observation et dans celle-là seulement que l'interrogatoire de la mère nous apprend les difficultés manifestées précocement par son enfant à la montée des escaliers et lors d'efforts pour se relever du sol.

On est donc en droit de penser qu'au moins dans cette dernière observation, la myopathie préexistait de façon très vraisemblable lors de l'attaque de poliomyélite. C'est

pourtant chez cet enfant que le diagnostic de dystrophie musculaire a été posé le plus tardivement. Sans doute parce que la poliomyélite avait lésé de façon intense des territoires que la myopathie touche habituellement en premier, c'est-à-dire les racines des membres supérieurs et inférieurs. Par le même raisonnement, on pourrait peut-être expliquer le retard relatif de l'apparition de la myopathie chez nos 5 autres malades.

On ne constate donc pas d'influence manifeste de la poliomyélite sur l'âge d'apparition de la myopathie si ce n'est un retard apparent d'autant plus important que les séquelles de poliomyélite étaient plus graves et qu'elles touchaient des muscles que la myopathie touche en premier.

b/ Topographie de l'atteinte myopathique.

Cliniquement nous n'avons que des moyens grossiers d'appréciation, ce sont :

1. la diminution de la force musculaire ;
2. les troubles trophiques.

Il ne faut pas compter sur les réflexes idiomusculaires qui sont le plus souvent abolis lorsque le muscle touché par la poliomyélite est trop atrophié.

- Le déficit musculaire secondaire prédomine, en apparence du moins, sur les muscles respectés par l'attaque préalable de poliomyélite. Mais les muscles poliomyélitiques n'en sont pas pour autant épargnés par le processus dystrophique. La régression de la force est évidemment plus spectaculaire sur un muscle sain dont la cotation passe de 5 à 3 que sur un muscle atrophié qui passe par exemple de 3 à 2. Mais nous n'avons pas le droit d'en conclure que la myopathie touche moins le muscle poliomyélitique que le muscle sain.

En fait, le bilan musculaire ne peut nous renseigner sur la topographie de l'atteinte myopathique que

dans la mesure où le muscle n'a pas été trop touché par la poliomyélite. Il est bien évident que si un muscle poliomyélitique a été coté à 0, le fait qu'il reste à 0 ne signifie pas qu'il ait été épargné par le processus dystrophique secondaire.

- Nous pouvons faire les mêmes remarques en ce qui concerne les troubles trophiques. Leur prédominance sur les muscles respectés par la poliomyélite ne permet pas de conclure que les muscles poliomyélitiques sont moins touchés par la myopathie.

La pseudo-hypertrophie observée chez quatre de nos malades ne se voit ou prédomine que sur le mollet le moins touché par la poliomyélite. A cet égard, l'observation n°3 est caractéristique. Seul le mollet droit s'est hypertrophié, alors que le gauche, qui avait été le siège de l'atteinte poliomyélitique est resté atrophique.

Dans les observations n°2 et 5, bien que les triceps avaient été fortement lésés par la poliomyélite, puisqu'ils sont cotés à 3 dans la première et à 1 dans la seconde, les mollets se sont tout de même hypertrophiés.

Il faut donc croire que même une fibre musculaire dénervée peut être le siège de modifications myopathiques.

c/ Evolution de la myopathie.

Là encore, il nous semble que la poliomyélite n'a guère influencé le cours de la myopathie.

Les possibilités fonctionnelles de nos malades diminuent progressivement, avec des périodes de stabilisation en apparence plus longues que dans l'évolution habituelle d'une myopathie.

Phases de rémission en apparence plus longues, pour les mêmes raisons qui expliquent la reconnaissance tardive de la myopathie.

Il ressort de l'analyse clinique de nos observations que la dystrophie musculaire s'est développée un peu comme si la poliomyélite n'avait pas existée. Retardant seulement le moment où a été posé le diagnostic de myopathie, mais n'influençant ni l'âge d'apparition, ni la topographie, ni l'évolution de la dystrophie musculaire.

D/ PROBLEMES POSES PAR L'ASSOCIATION P.A.A.-DYSTROPHIE MUSCULAIRE.

L'analyse des observations de la littérature et de nos observations personnelles nous a montré que la P.A.A. et la dystrophie musculaire pouvaient s'associer suivant deux grandes modalités différentes : soit que la dystrophie suive la poliomyélite, soit que la poliomyélite vienne frapper le myopathe.

La chronologie de l'association est réglée par l'âge de l'enfant au moment de l'attaque poliomyélitique.

1/ Si l'enfant a moins de 4 ans.

Les signes cliniques de la myopathie n'ont pas encore eu le temps de se révéler, ou s'ils existent, ils sont trop discrets pour alarmer l'entourage et motiver une consultation, surtout en l'absence d'antécédents familiaux qui auraient pu sensibiliser les parents. Dans ce cas, donc, le diagnostic de poliomyélite précède celui de dystrophie musculaire.

2/ Si l'enfant a plus de 6 ans.

Les manifestations cliniques de la myopathie sont le plus souvent évidentes. Parfois, elles sont modérées, attirant cependant l'attention de l'entourage mais ne justifiant pas une consultation. Ce sont les observations dans lesquelles la dystrophie musculaire a débuté avant l'atteinte

poliomyélitique, soit que le diagnostic en ait été fait précocement (avant la P.A.A.) sur des signes évidents, soit qu'il ait été posé tardivement (après la P.A.A.) mais dans ce cas, l'interrogatoire des parents permet rétrospectivement de situer le début de la myopathie avant la paralysie infantile.

A signaler trois exceptions à cette règle chronologique qui cependant n'entament pas le caractère fondamental de celle-ci.

Les deux premières concernent notre observation n°5 et la deuxième observation rapportée par LUTKEN. En effet, dans celles-ci, alors que les malades avaient déjà plus de six ans au moment de l'atteinte poliomyélitique, la dystrophie musculaire a été diagnostiquée secondairement à la P.A.A.

Mais c'est précisément dans ces deux seules observations que l'interrogatoire des parents a révélé l'existence d'antécédents personnels évocateurs d'une myopathie. Les signes étaient cependant trop discrets pour justifier une consultation, aux yeux de parents non avertis.

La troisième exception concerne la deuxième observation rapportée par CONTE, dans laquelle l'enfant avait à peine quatre ans quand il fut atteint par la poliomyélite. Cependant, cette observation entre dans le deuxième groupe de notre classification. Dans ce cas particulier, le diagnostic de myopathie avait été posé précocement, à cause de l'existence d'antécédents familiaux (l'oncle du malade était décédé à 18 ans d'une myopathie). En effet, les parents du jeune malade s'étaient rapidement inquiétés devant des signes discrets qui n'amènent pas habituellement à consulter.

Quelle signification donner à cette association ?

1. Dans les cas où la dystrophie musculaire a débuté avant la P.A.A., on peut se poser la question de savoir si la myopathie augmente la sensibilité aux virus poliomyélitiques.

Nous manquons totalement d'éléments statistiques pour répondre à cette question.

2. L'apparition d'une dystrophie musculaire progressive chez un sujet porteur de séquelles poliomyélitiques pose la question de savoir si la poliomyélite n'a pas favorisé le développement de la myopathie. D'autant que dans ce type chronologique d'association, nous possédons quelques éléments statistiques en faveur d'une plus grande fréquence de la myopathie chez les enfants déjà atteints par la poliomyélite.

Dans notre série, cinq observations appartiennent de façon certaine à ce groupe. Nous éliminons, en effet de cette catégorie, l'observation n°4 dans laquelle l'interrogatoire de la mère nous a permis de situer rétrospectivement le début de la myopathie avant la paralysie infantile, bien que le diagnostic ait été porté beaucoup plus tardivement en raison de l'importance et de la topographie des séquelles de la P.A.A.

C'est parmi 4.000 dossiers d'enfants hospitalisés à Raymond Poincaré pour poliomyélite, que nous avons constaté cinq fois une amyotrophie secondaire de nature dystrophique. Dans cette population de 4.000 poliomyélitiques, la myopathie type DUCHENNE de Boulogne s'est donc développée avec une fréquence légèrement supérieure à 1 pour 1000, alors que d'après M.E. MORTON (cité par FREZAL), l'incidence de la forme de DUCHENNE de Boulogne serait de 280 garçons atteints pour 1 million de naissances masculines, soit 1 sur 3.500. Autrement dit, dans une population prise au hasard, la maladie de DUCHENNE de Boulogne est représentée avec une fréquence de 1 pour 7.000.

Nous pensons que la série de 4.000 poliomyélitiques hospitalisés à Garches est quantitativement suffisante pour nous permettre d'affirmer qu'un sujet

porteur de séquelles de poliomyélite, a 7 fois plus de chance chances qu'un sujet pris au hasard dans une population, pour développer une dystrophie musculaire progressive.

Bien que l'étude clinique de nos observations et de celles de la littérature nous ait montré que la poliomyélite ne semblait pas influencer la date d'apparition et l'évolution de la dystrophie musculaire, la relative fréquence avec laquelle nous avons constaté cette association nous gêne pour admettre un simple rapport de coïncidence. Nous serions plutôt tenté de penser que la P.A.A. permet parfois l'extériorisation clinique de la dystrophie musculaire. C'est du moins l'hypothèse que nous formulons.

Conclusion

L'apparition secondaire d'un déficit musculaire progressif de type myopathique chez 6 malades porteurs de séquelles de P.A.A. nous a paru mériter quelques réflexions :

- a/ Dans un premier temps, nous avons analysé les critères diagnostiques permettant d'affirmer en pareil cas le caractère dystrophique de ces déficits.
- b/ Dans un deuxième temps, nous appuyant sur nos observations personnelles et sur la revue de la littérature, nous avons essayé de dégager les rapports entre la dystrophie musculaire et la P.A.A.

Sur le plan clinique, ce déficit évolutif n'apparaît secondaire à la P.A.A. que quand celle-ci a frappé l'enfant avant l'âge de 4 ans. Dans les autres cas, divers indices permettent de penser qu'il existait déjà quelques anomalies motrices avant la poliomyélite, mais ces indices - toujours très légers dans notre série - n'avaient jamais été suffisamment probants pour entraîner une consultation.

Il existe un délai variable entre la P.A.A. et l'affirmation du déficit progressif surajouté ; de délai est exclusivement fonction de l'étendue des séquelles de P.A.A. et de l'évolutivité du processus surajouté qui ne devient certain que quand il atteint des muscles auxquels la P.A.A. avait laissé une certaine efficacité motrice.

Le tableau clinique réalisé est en tout point comparable à celui d'une dystrophie musculaire primitive sans myotonie.

La pseudo-hypertrophie n'est pas rare et frappe d'autant plus l'attention qu'il existait une amyotrophie poliomyélitique plus manifeste.

Les dosages enzymatiques, l'examen électrique et les biopsies musculaires même ne suffisent certes pas isolément à affirmer le caractère dystrophique du déficit ; mais leur concordance entre eux et avec la clinique apporte la signature de l'association P.A.A. - dystrophie musculaire progressive.

En confrontant nos 6 observations aux rares cas comparables retrouvés dans la littérature, nous pouvons les diviser en deux groupes d'importance inégale :

- le moins nombreux rassemble les cas où la P.A.A. succède de façon certaine à la dystrophie musculaire ; on manque ici d'éléments statistiques pour affirmer une plus grande sensibilité éventuelle des myopathies aux virus poliomyélitiques. Elle nous paraît cependant peu probable.
- le deuxième groupe comprend les cas où la dystrophie ne s'est pas cliniquement exprimée avant la P.A.A. Ceux-là sont d'abord à différencier des amyotrophies neurogènes tardives décrites dans le cadre des séquelles de P.A.A. La dystrophie musculaire admise (et nous pensons que nos observations sont suffisamment éloquentes à cet égard), on peut se demander si la poliomyélite ne peut en permettre parfois l'extériorisation clinique. Nous n'en dirons pas plus sur un terrain qui demeure très hypothétique. Mais nous devons avouer que la relative fréquence avec laquelle nous avons constaté cette association nous gêne pour admettre un simple rapport de coïncidence.

Vu le Président de Thèse

Pr. A. GROSSIORD

Vu le Doyen de la Faculté

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

Bibliographie

ALESSANDRINI P.

- Atrophies musculaires tardives consécutives à la paralysie infantile.
Nouv. Iconog. de la Salpé. 1909, 6, 650.

BABONNEIX

- Quelques associations de la myopathie.
Gazette des Hôpitaux, 30 déc. 1936, 104, p. 1805.

BOUDOURESQUES J., SERRATRICE G., KHALIL R.

- Les Myopathies.
Encycl. Médico-chirurg. t.2, 17175 A¹⁰.

CARRIEU

- Des Amyotrophies spinales secondaires.
Thèse, Montpellier, 1875.

CASSIRER

- Fall Von Abgelanfener Poliomyelitis und muskelatrophie.
Neur. Centralb., 1898, n°3, p. 134.

CONTE A.N., DETTWEILER H.J., MADIGAN H.S.

- Pseudohypertrophic muscular dystrophy ; report of two cases developing acute anterior poliomyelitis.
Arch. Ped. 1945, 62, 4-15.

CORDIER J.

- Etudes des poliomyélites chroniques.
Acta Neurologica Belgica, 1951, 51, n°11, 751-768.

COUDOIN

- Etude clinique de la paralysie spinale aiguë et de l'atrophie musculaire progressive chez le même individu.
Thèse Médecine, Paris, 1879.

CROUZON O.

- Reprise de paraplégie sur une ancienne paralysie infantile.
Revue Neurol., 1907, 15, 180.

DANIELS L.E.

- Acute Poliomyelitis in case of progressive muscular dystrophy.
J.A.M.A., 1926, 87, 1743.

DELVALLEZ J.L.

- Myopathie chez deux jumeaux bivitellins précédemment atteints de poliomyélite.
Thèse Médecine, Lille, 1953-54.

DIMITRI

- Amiotrofias tardias progressivas en casos de paralysis infantil.

DOWBEN R.M.

- Muscular dystrophy and related disease.
Med. Times, 6 oct. 1964, 92 : 952.

DRACHMANN

- "Myopathic" changes in chronically denervated muscle.
Arch. of Neurology, 16.1.1967, pp.14-24.

DUCROQUET R., DUHEM

- Myopathie primitive se développant chez un enfant atteint de poliomyélite.
Bull. Soc. de Péd. de Paris, mai 1930, 28, 211.

FONTAINE J.C., GRAVELEAU D., HOULLEMARE L., LAPLANE R.

- Myopathies congénitales. A propos de deux observations.
Annales de Pédiatrie, juin-juil. 1965, p. 413.

FRANTZELL A.

- Soft tissues radiography. Technical aspects and clinical applications in the examination of limbs.
Acta Radiologica, Stockholm, 1951, suppl.85.

FREZAL J.

- Problèmes génétiques posés par les myopathies
La médecine infantile, 1963, 70, 7, 417-421.

GIRARD P., GUICHARD, PELLET

- Atrophies musculaires tardives des poliomyélites antérieures aiguës.
Lyon Médical, juin 1961, 25, 1443.

GRAVELEAU D., J.L. FONTAINE et LAPLANE R.

- Amyotrophie Neurogène juvénile précoce pseudo-myopathique. Etude de 3 observations.
Annales de Pédiatrie, juin-juillet 1965.

GROSSIORD A., WIMPHEN A., DESPROGES-GOTTERON R.

- Les facteurs favorisant dans la poliomyélite antérieure aiguë.
Sem. des Hôpitaux de Paris, 1953, 29, 255-271.

GROSSIORD A., BERNARD J., MARTEAU R.

- Myopathies et séquelles de poliomyélite. Intérêt des radiographies musculaires.
Presse Médicale, 21 oct. 1953, n°61, 1353-54.

GROSSIORD A., HARRIGA J., PANNIER S., GAJDOS

- A propos des frontières de la maladie de WERDNIG-HOFFMANN.
8ème congrès international de Neurologie.
Vienna, 5-10 IX 1965.

HIRSCHMANN

- Late muscular atrophy following poliomyelitis
Arch. Psychiat., 1953, 190, 584-594.

HONNART N.

- La Dystrophie musculaire progressive infantile. Etude génétique, clinique et biochimique.
Thèse Médecine, Paris, 1967.

KAUMHEIMER L.

- Dystrophia musculorum progressiva nach poliomyelitis.
Zeit. fur Kinderh., 1920, 25, 1-11.

LAPRESLE J. et FARDEAU M.

- Diagnostic histologique des atrophies et hypertrophies musculaires.
8ème Congrès international de neurologie.
Vienna, 5-10 IX 1965.

LEENHARDT E., CHAPTAL J. et MAS P.

- Myopathie chez un enfant précédemment atteint de paralysie infantile (présentation de malade).
Montpellier médical, 1931, 53, 418.

LUTKEN P.

- Two cases of progressive muscular dystrophy coincident with poliomyelitis.
Acta orthopedica Scandinavia, 1957, 27, n°1.

MOYA G.

- Las miopatias de aparición tarda.
Factores infecciosos, endocrinos y neurógenos.
Août 1961, vol. 2, n°8.

NAGAI T. et FURUKAWA T.

- Skeletal muscle scans in progressive muscular dystrophy and related neuro muscular diseases.
J. of Nuclear Med. juin 1966.

NAYRAC P., FONTAN M., PRUNOT Ph.

- Myopathie après poliomyélite chez deux jumeaux.
Revue Neurologique, 1954, t.90, n°3, 223.

PINELLI P., RAMELLI E.

- Paralisi periferica controlaterale neuritica in paziente con postumi di poliomielite.(nel quadro del problema delle paralisi tardive dei poliomielitici).
Riv. Sper. Freniat, 30 janv. 1964, 88, 349-91.

PRILL A., SEITZ D.

- Zur Frage der sekundären amyotrophien nach poliomyelitis.
Ver. Deutsch Ges inn Med, 1965, 75, 637-640.

RATHEAUX A.

- Amyotrophies tardives de la poliomyélite (f. neurogènes - f. d'allure myopathique)
Thèse Lyon 1964.

RAYMOND M.

- Paralysie essentielle de l'enfance. Atrophie musculaire consécutive.
Gaz. med. de Paris, 1875, p. 225.

REDFORD J.B.

- Progressive Neurogenic muscular atrophy simulating muscular dystrophy.
Arch. Phys. Med. août 1963, 44, 457-462.

RESKE-NIELSEN E. et DALBY A.

- An attempt of diagnosis by comparing biopsy and End plates studies with clinical electromyographic findings.
Acta Neurol. Scand. 1965, t. 41, suppl. 13 p. 289.

RODRIGUEZ E., VIGIL L.

- Importancia de la enfermedad neurologica previa como factor favorecedor de la poliomiелitis. Estudio de 100 casos en el curso de dos epidemias (1961 y 1962).
Rev. clin. Esp. 15 déc. 1965.

ROSSI

- Reprises tardives de poliomyélite aiguë de l'enfance avec apparence de myopathie.
Revue Neurol. 1905, 13, 210.

SALMON et RILEY

- The relation between chronic anterior poliomyelitis or progressive spinal muscular atrophy and an antecedent attack of acute anterior poliomyelitis.
Bull. of the Neurol. Inst. of New-York, 1935, 36/34.

SCHAPIRA G. et DREYFUS J.C.

- Lacticoeshydrase plasmatique au cours des myopathies.
C.R. Soc. Biol. 1957, Science 12, 1.

SCHAEFFER V.

- Dystrophia Adiposo-Genitalis und Dystrophia musculorum progressive als Nachkrankheiten der poliomyelitis acuta.
Deut. Zeit f. Nerven 1932, 126, 285-293.

VAN BOGAERT

- Maladies héréditaires du neurone périphérique et du muscle.
Acta Neurologica et psychiatrica Belgica
Oct. 1951, vol. 50, fasc. 10.

Table des Matières

Pages

Introduction	1
<u>HISTORIQUE</u>	3
<u>OBSERVATIONS PERSONNELLES</u>	5
- <u>EXPOSE</u>	5
Observation 1	5
Observation 2	8
Observation 3	11
Observation 4	15
Observation 5	19
Observation 6	22
- <u>DISCUSSION</u>	26
<u>OBSERVATIONS DE LA LITTERATURE</u>	30
- RESUME	30
- DISCUSSION	34
<u>DISCUSSION GENERALE</u>	36
A/ DIFFICULTE DU DIAGNOSTIC DE DYSTROPHIE MUSCULAIRE	36
B/ CARACTERES PARTICULIERS DE CETTE DYSTROPHIE MUSCULAIRE	38
C/ INFLUENCE DE LA POLIOMYELITE SUR LA DYSTRO- PHIE MUSCULAIRE	40
D/ PROBLEMES POSES PAR L'ASSOCIATION P.A.A.- DYSTROPHIE MUSCULAIRE	43
Conclusions	47
Bibliographie	49
Table des matières	54

=====

